ITEM 238 : SOUFFLE CARDIAQUE CHEZ L'ENFANT

Un souffle précordial peut être diagnostiqué chez l'enfant :
- En relation avec une malformation cardiaque congénitale : 1% des enfants à la naissance
- Chez le grand enfant surtout en cas de souffle fonctionnel ou innocent
- En relation avec une cardiomyopathie ou une myocardite aiguë rarement
- En relation avec une cardiopathie acquise exceptionnellement (plus de valvulopathie rhumatismale en Occident…)

Epidémio

- Très fréquent = **30 à 50%** : en majorité **anorganique = fonctionnel = innocent = bénin,** ou plus rarement **organique** (90% des souffles nourrisson sont organiques, 50% à l'âge scolaire sont fonctionnels)
- Les cardiopathies congénitales sont fréquentes (0,8% des naissances vivantes), la plupart exprimées par un souffle cardiaque organique découvert surtout au cours du 1er mois de vie (95% diagnostiquées avant 4 ans)

Physiologie

Naissance marquée par une adaptation cardiocirculatoire transitionnelle :
- Suppression brutale de la circulation placentaire
- Mise en place d'une ventilation pulmonaire par déplissement alvéolaire et résorption du liquide alvéolaire
- Accroissement du débit artériel pulmonaire par diminution des résistances artériolaires pulmonaires fœtales secondaire à la ventilation pulmonaire
- Fermeture progressive des shunts conditionnant l'oxygénation fœtale : canal artériel, foramen ovale inter-atrial.

Un souffle est banal chez le nouveau-né par turbulences circulatoires durant l'éjection systolique (morphologie de l'arbre artériel pulmonaire). Les pressions pulmonaires étant encore élevées les premiers jours de vie, les shunts ne s'expriment souvent qu'après quelques jours de vie, surtout s'ils sont volumineux. Cependant, les souffles en période néonatale sont le plus souvent organiques.

Grand enfant : la découverte d'un souffle est plus fréquente que chez l'adulte :
- Vitesse du sang dans les gros vaisseaux plus élevée
- Diamètre de l'aorte plus réduit
- Paroi thoracique peu épaisse (stéthoscope très proche des structures cardiovasculaires)

→ Les souffles fonctionnels (anorganiques) sont les plus fréquents à cette période.

→ Principales cardiopathies congénitales :
- **Shunts gauche-droit** : communication interventriculaire (CIV), inter-atriale (CIA), persistance du canal artériel (PCA), canal atrioventriculaire (CAVC)
- **Obstacles du cœur droit :** tétralogie de Fallot (T4F), sténose valvulaire pulmonaire (SVP)
- **Obstacles du cœur gauche** : coarctation aortique (CoA), rétrécissement aortique congénital (Rao)
- **Malconnexions** : transposition des gros vaisseaux (TGV)

Diagnostic

Prénatal

- **Diagnostic anténatal possible pour la plupart des cardiopathies congénitales** avec les progrès de l'écho

→ Possible ITG si extrême gravité non accessible à une PEC curative : ventricule unique, hypoplasie du cœur gauche… selon le souhait familial et après examen par un comité d'expert d'un centre de DPN

→ Meilleur pronostic de certaines malformations comme la transposition des gros vaisseaux : PEC adapté précoce en maternité de niveau 3 à proximité d'un centre de cardiologie pédiatrique
- Mais diagnostic pas toujours réalisé/réalisable : effectif que dans 50-80% des cas
- Mais certaines cardiopathies non dépistables en anténatal du fait des shunts physiologiques fœtaux (foramen ovale, canal atériel) et peuvent n'être diagnostiquées que tardivement, parfois chez l'adulte (CIA)

Contexte

- **Syndrome polylmalformatif → ETT** systématique (même sans symptômes/souffle)
- Déroulement de la grossesse : médicaments, toxiques… sur-risque de malformation cardiaque congénitale si diabète, rubéole gravidique, FIV, syndrome d'alcoolisation fœtale (CIA, CIV, T4F)
- **Contexte de maladie génétique** familiale à risque : syndrome de Marfan…
- Marqueurs de risque : **cardiopathie congénitale familiale au 1er degré**, antécédents de mort subite

→ Syndromes le plus fréquemment associés aux cardiopathies congénitales :
. Trisomie 21 surtout : chez 50% des enfants atteints, donc 50% type canal atrioventriculaire
. Syndrome de Digeorge = microdélétion 22q11 : risque de tétralogie de Fallot
. Syndrome de Turner = 45,X0 : risque de coarctation aortique
. Syndrome de Marfan : fragilité/dilatation aortique à risque de dissection ou rupture, IA ou IM…
. Syndrome de Williams Beuren = microdélétion du chromosome 7 : risque de sténoses susvalvulaires aortique et/ou pulmonaire
. Et syndrome de Noonan, syndrome CHARGE, Alagille, Holt-Oram, Ellis-Van Creveld, Costello…

→ **Dans ces circonstances il faut adresser l'enfant au cardiopédiatre**

Diagnostic

SF

Souvent absents : souffle de découverte fortuite
- Nouveau-né : **cyanose et/ou insuffisance cardiaque**
- Nourrisson : idem**, polypnée, retard staturo-pondéral** (shunt gauche-droite ou baisse du débit cardiaque)**, difficultés alimentaires** (tétées longues laborieuses)**, infections pulmonaires à répétition, sueurs fréquentes** persistantes en dehors des repas (cardiopathies avec surcharge pulmonaire par shunt gauche-droite)
- Enfant/adolescent : idem plus rarement**, dyspnée d'effort, fatigabilité** (enfant anormalement sage avec intolérance aux jeux et à la scolarité)**, rarement syncope ou douleur thoracique d'effort** (obstacle à l'éjection du VG comme un RA ou une cardiomyopathie hypertrophique obstructive, anomalie d'implantation coronaire, trouble du rythme héréditaire…)**, AEG avec anorexie/asthénie, douleur abdo**

→ La dyspnée d'effort est le symptôme le plus commun ; les malaises (motif de consultation fréquent : 15% des enfants, surtout vagal) et les douleurs thoraciques sont rarement d'origine cardiaque (< 1%). Attention toutefois, douleurs/syncopes/palpitations **à l'effort** font évoquer :
. Obstacles sur la voie gauche : sténose valvulaire aortique/sous ou supravalvulaire, CMH obstructive
. Anomalies coronaires : anomalie d'implantation ou de trajet, anévrisme coronaire séquellaire de Kawasaki
. Troubles du rythme héréditaires : syndrome du QT long ou du QT court, TV catécholergique, Brugada…

SC

- Inspection :
. **Dysmorphie** d'anomalie génétique
. **Respiration** : dynamique/tolérance respiratoire, thorax en tonneau (cardiopathie à dilatation ventriculaire)
. **Cyanose** : cardiopathie cyanogène, apparaît si taux d'hémoglobine réduite > 5 g/dL (SpO_2 < 80%). **Réfractaire à l'O_2** contrairement aux maladies respiratoires. Hippocratisme digital si prolongée.

SC

- Palpation du thorax avec la paume de main : localisation pointe du cœur, recherche frémissement
- Palpation des pouls fémoraux et axillaires : perception, fréquence et régularité
. Mal perçus aux quatres membres: insuffisance circulatoire, sténose aortique
. Abolition/diminution des pouls fémoraux : **coarctation aortique** (HTA, gradient tensionnel > 20 mmHg…)
. Pouls bondissants : large canal artériel persistant, insuffisance aortique sévère.
- Constantes vitales : une HTA est le plus souvent néphrologique chez l'enfant mais chercher une coarctation
La PA doit être mesurée aux 4 membres → penser à la coarctation aortique si différentiel entre MI et MS
- **Signes d'insuffisance cardiaque droite** ou **gauche** ou **d'HTAP** : souvent moins typique que chez l'adulte. Symptômes respiratoires (polypnée, tirage, toux) et/ou digestifs (difficultés alimentaires, vomissements postprandiaux, stagnation ou perte de poids), tachycardie, signes congestifs (hépatomégalie marqueur constant d'insuffisance cardiaque par hyperdébit pulmonaire ou d'insuffisance cardiaque droite, turgescence et reflux hépatojugulaire moins marqués que chez l'adulte, OMI rares, sensibilité aux infections pulmonaires)
- **Parfois symptômes extracardiaques :** AVC, fièvre au long cours, cassure de courbe de croissance

Modifications physiologiques

- Six foyers : foyer pulmonaire, foyer aortique, foyer tricuspidien (xiphoïde), foyer mitral (apex), foyer sous-claviculaire gauche, foyer interscapulaire gauche (dos)
- Bruits bien frappés : B1 (fermeture des valves tricuspide et mitrale), B2 fermture des valves aortique et pulmonaire)
- **Rythme rapide souvent irrégulier** : arythmie sinusale respiratoire parfois très marquée
- Arythmie respiratoire fréquente, surtout chez le grand enfant ; dédoublement uniquement inspiratoire et variable du B2 fréquemment audible; un dédoublement fixe du B2 est anormal et doit faire suspecter une CIA
- **Perception de B3** fréquente (50% des cas) : le plus souvent perçu à l'apex
- **Dédoublement de B2** fréquent : variable avec la respiration, au bord gauche du sternum. Normalement uniquement inspiratoire par fermeture retardée de la valve pulmonaire (augmentation du retour veineux cave par la dépression thoracique)

Orientation diagnostique en fonction du souffle

→ Un souffle variable selon le temps/position est pratiquement toujours innocent
→ Un souffle est toujours organique s'il est diastolique, double, frémissant. Les souffles innocents sont presque toujours systoliques, plus rarement systolodiastoliques (souffle veineux du cou)
→ Un souffle bruyant irradiant largement est a priori organique : peu d'irradiation si innocent
→ Un souffle innocent est toujours bref dans la systole ; un souffle holosystolique, de régurgitation, relève de cause organique

Temps

Systolique
- **Holosystolique** : **IM, IT, CIV**
- **Mésosystolique** : **souffle éjectionnel** (**RA** ou **RP**)
- **Télésystolique** : **prolapsus valvulaire**

Diastolique
- **Proto-diastolique** (régurgitation) : **IA, IP**
- **Roulement méso-diastolique** : **RM, RT,** ou par hyper-débit (= **IM, CIV, canal artériel, CIA)**
- **Roulement télédiastolique** (si rythme sinusal) : **RM, RT**

Continu

Prédominance systolique
= Communication haute-basse pression
- Entre aorte et AP : **persistance du canal artériel**
- Entre aorte et veine : **circulation collatérale, FAV**

Prédominance diastolique
- **Souffle veineux du cou** : bénin
- **Sténose des retours veineux systémiques**
- **Fistule artérioveineuse** par ↗ du retour veineux

<table>
<tr><td rowspan="7">Diagnostic</td><td rowspan="5">Orientation diagnostique en fonction du souffle</td><td>Localisation</td><td colspan="2">- Apex : valve mitrale - Foyer pulmonaire : sténose pulmonaire, CIA
- Xiphoïde : valve tricuspide, CIV - Foyer aortique : sténose aorte, sténose de l'AP droite
- Dos : coarctation de l'aorte, sténose de branche(s) pulmonaire(s)
- Mais aussi sous-claviculaire gauche, à la fontanelle antérieure pour les nourrissons…</td></tr>
<tr><td>Irradiation</td><td colspan="2">- Dos et aisselle : obstacle pulmonaire, CIA
- Cou (carotides) et sus-sternal : obstacle aortique
- CIV : pan-radiant (« en rayon de roue »), ↘ au fur et à mesure qu'on s'éloigne de la CIV</td></tr>
<tr><td>Intensité</td><td colspan="2">- Généralement pas de corrélation entre intensité et gravité de la maladie sous-jacente
1 : souffle difficilement audible
2 : souffle léger mais entendu immédiatement
3 : souffle très distinct, sans frémissement
4 : souffle très distinct avec frémissement palpable
5 : souffle très intense avec frémissement et restant audible avec le stéthoscope partiellement décollé
6 : souffle très intense avec frémissement et restant audible avec le stéthoscope complétement décollé</td></tr>
<tr><td>Tonalité</td><td colspan="2">- Souffle aigu : lié à un fort gradient de pression
- Souffle grave/roulement : faible gradient de pression et ↗ importantes de flux</td></tr>
<tr><td>Modification des BdC</td><td colspan="2">- Dédoublement de B2 large et fixe : BBD, CIA
- Eclat de B2 au foyer pulmonaire : HTAP, position antérieure de l'aorte
- Clic :
. Mésosystolique apexien (foyer mitral) de prolapsus mitral
. Protosystolique de sténose valvulaire des gros vaisseaux (aorte ou AP)
- Galop avec B3</td></tr>
<tr><td rowspan="4">PC</td><td>RP</td><td colspan="2">N'a plus sa place dans le bilan de souffle cardiaque isolé mais peut orienter vers une cardiopathie si réalisée pour un autre motif :
- Cardiomégalie : oriente vers une cardiopathie (malformative, cardiomyopathie, myocardite)
→ Chez l'enfant : « fausse cardiomégalie » par superposition de l'image du thymus
- Arc moyen gauche :
. Saille : dilatation du tronc de l'AP (shunt gauche-droite)
. Concave : hypoplasie de la voie pulmonaire proximale (tétralogie de Fallot)
- Pédicule vasculaire étroit : anomalie de position des gros vaisseaux
- Hypervascularisation pulmonaire : hyperdébit pulmonaire = cardiopathie avec shunt gauche- droite
- Hypovascularisation pulmonaire : obstacle pulmonaire</td></tr>
<tr><td>ECG</td><td colspan="2">Non systématique mais réalisé si souffle organique, peut être normal si anomalie minime :
- Fréquence cardiaque normale : d'autant plus rapide que l'enfant est jeune
- Prédominance droite électrique : axe QRS dévié à droite, ondes T- en V1 à V4 après 1 semaine
- Arythmie sinusale respiratoire banale chez l'enfant</td></tr>
<tr><td>ETT</td><td colspan="2">= Examen diagnostique clé : au moindre doute d'origine organique → tout souffle du nouveau-né et jeune nourrisson nécessite un avis spécialisé cardiopédiatrique avec ETT</td></tr>
<tr><td>Autre</td><td colspan="2">- Epreuve d'effort sur tapis roulant ou bicyclette ergométrique
- Holter-ECG : si troubles du rythme idiopathiques ou post- opératoires
- Imagerie cardiaque : IRM cardiaque, TDM cardiaque multibarrette
- Cathétérisme cardiaque (indication très limitée, sous AG < 10 ans) : bilan préopératoire des cardiopathies congénitales complexes, cathétérisme interventionnel à visée thérapeutique
- Bio (Tn, BNP) : pas pour un souffle, peut être utile dans le bilan de cardiopathie congénitale</td></tr>
<tr><td rowspan="3">CAT selon l'âge</td><td colspan="4">→ Souffle souvent organique < 1 an et souvent fonctionnel > 1 an : orientation vers un avis cardiopédiatrique avec ETT devant tout souffle même isolé avant l'âge de 1 an</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Naissance à < 2 mois</td><td>Isolé chez un nouveau-né</td><td colspan="2">- En période néonatale, même asymptomatique = toujours potentiellement pathologique
- Examen clinique complet, ECG, RP de face
- ETT systématique avant la sortie de la maternité ou à défaut avant 8 jours de vie</td></tr>
<tr><td>Avec insuffisance cardiaque</td><td colspan="2">- Coarctation aortique pré-ductale (en amont de l'émergence du canal artériel) = sténose de l'isthme de l'aorte : forme grave de coarctation aortique, symptomatique dès les 1ers jours de vie, au moment de la fermeture du canal artériel. Pouls fémoraux abolis → Chirurgie urgente
- Autres causes plus rares ou dépistées en anténatal</td></tr>
</table>

CAT selon l'âge	Naissance à < 2 mois	Avec cyanose	- **Transposition des gros vaisseaux** : aorte issue du ventricule droit et artère pulmonaire du ventricule gauche, entrainant une cyanose isolée (cause la plus classique de cyanose néonatale) → **chirurgie urgente** < 15 jours - **Cardiopathie complexe** : fréquentes, polymorphes (ventricule unique, atrésie tricuspide, tronc artériel commun…), associant insuffisance cardiaque et cyanose - Cardiopathie avec obstacle significatif sur la voie pulmonaire (T4F, rétrécissement pulmonaire critique, atrésie pulmonaire)
	Nourrisson > 2 mois	→ Tout souffle, même isolé, découvert **< 1 an** doit motiver une **consultation spécialisée** avec **ETT**	
		Cardiopathie avec insuffisance cardiaque	= Shunt gauche-droite (augmentation des débits pulmonaires) : le plus fréquent - **Communication inter- ventriculaire large** - **Persistance du canal artériel** - **Canal atrio-ventriculaire** (trisomie 21 ++) → Risque d'**HTAP irréversible** si shunt opéré trop tardivement. Une chirurgie précoce est donc impérative si large shunt, surtout de CIV, **en général < 1 an**
		Cardiopathie avec cyanose	= Shunt droite-gauche (passage de sang désoxygéné dans la circulation artérielle) - **Tétralogie de Fallot** : cyanose retardée après quelques semaines/mois - **Cardiopathie complexe** : généralement déjà diagnostiquée en néonatal/anténatal
	Enfant de 2 à 16 ans	Cardiopathie malformative	= Généralement dépistée avant l'âge de 2 ans sauf cas particuliers (immigrés, problèmes sociaux…) - Cardiopathie bien tolérée : **communication inter-atriale**, **cardiomyopathie obstructive** et/ou **hypertrophique**…
	Enfant de 2 à 16 ans	**Souffle fonctionnel**	= Très fréquent : concerne **1/3 à 1/2** des enfants, surtout à l'âge scolaire - **Asymptomatique**. Disparaît avec l'âge, parfois toujours présent chez l'adulte jeune - Souffle : . Systolique, proto-ou mésosystolique, parfois continu . Localisation maximale : endapexien, foyer pulmonaire . Éjectionnel . Généralement bref (1er tiers de systole) . De faible intensité ≤ 2/6 . D'intensité variable selon position (↗ en décubitus, ↘ avec repos ou orthostatisme) . Timbre doux, parfois musical . Sans irradiation, ni frémissement → N'est jamais : **diastolique, télésystolique** ou **frémissant** - Favorisé par ↗ du débit cardiaque : **fièvre, effort, émotion, anémie, hyperthyroïdie** - Favorisé par des anomalies morphologiques : syndrome du « dos droit » ou du « dos plat », thorax en entonnoir, scoliose… - Sans modification du B1 et B2 (dédoublement variable de B2 possible), diastole libre - Examen clinique normal : pouls fémoraux perçus, TA normale… - Absence d'antécédent familial ou marqueur de risque de cardiopathie congénitale (sinon examen spécialisé recommandé avec ETT) → **Echocardiographie** non systématique : seulement en cas de doute diagnostique **→ Aucun traitement ni surveillance, aucune restriction d'activité/compétition.** Formuler une conclusion ferme précise rassurante dès le 1er examen. Un souffle fonctionnel peut disparaître à l'adolescence ou parfois persister à l'âge adulte.
		7 types de souffles anorganiques	- **Souffle musical ou vibratoire ou souffle de Still :** apexien, doux, positionnel (disparaissant à l'orthostatisme), bref et piaulant. Possible entre 2 ans et l'adolescence : vibrations du flux sanguine éjecté dans la chambre de chasse du VG - **Souffle pulmonaire :** max au foyer pulmonaire, systolique, aigu, doux, positionnel (disparaissant à l'orthostatisme), sans click, avec irradiation dans le dos et en axillaire, avec dédoublement variable de B2 : flux normal sortant du VD - **Souffle innocent haut situé :** irradiant dans les carotides (souffle carotidien disparaissant à la compression carotidienne) et les creux sus-claviculaires par flux systémique normal à travers la crosse aortique - **Souffle (« hum ») veineux :** continu, de tonalité grave, bilatéral, positionnel, augmentant en diastole, disparaît à la compression veineuse jugulaire ou à la rotation de la nuque. Possible entre 3 et 8 ans. - **Souffle de branche pulmonaire :** souffle fonctionnel systolique au bord gauche du sternum, irradiant dans le dos. Par sténose pulmonaire périphérique (disparité de calibre entre tronc artériel pulmonaire et branches pulmonaires) : chez le fœtus, 90% du flux de l'AP est dirigé vers le canal artériel, donc les branches pulmonaires sont physiologiquement moins larges et avec un angle plus aigu. - **Souffle cardiorespiratoire :** varie avec la respiration - **Souffle fonctionnel mammaire :** sur la paroi thoracique antérieure, aigu, doux, parfois prolongé en diastole, bilatéral. Dû aux flux à travers les artères mammaires internes.

SOUFFLE ORGANIQUE

Classification

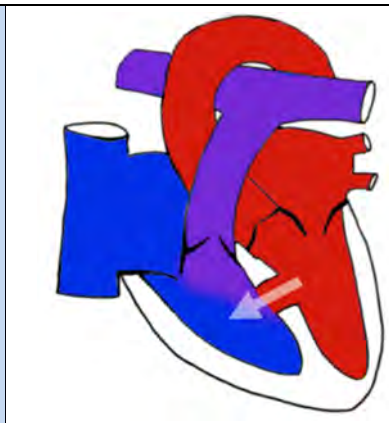
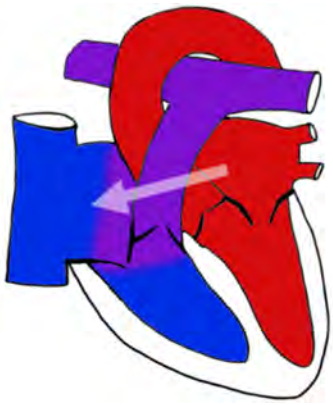
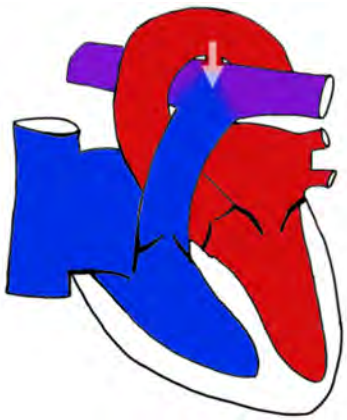
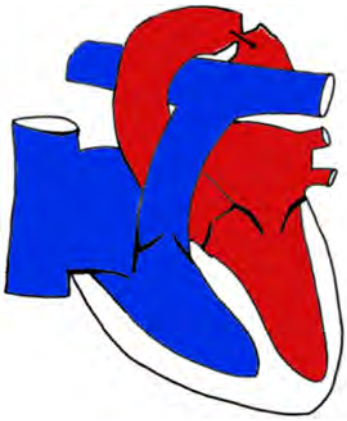
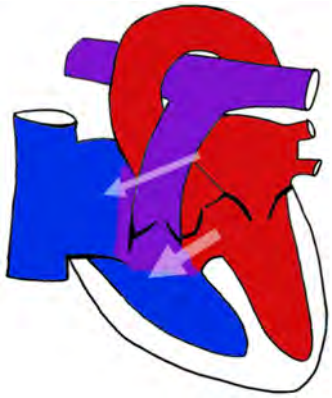
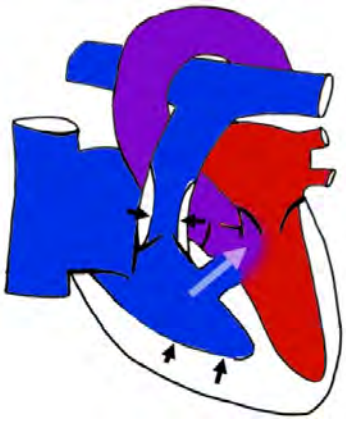
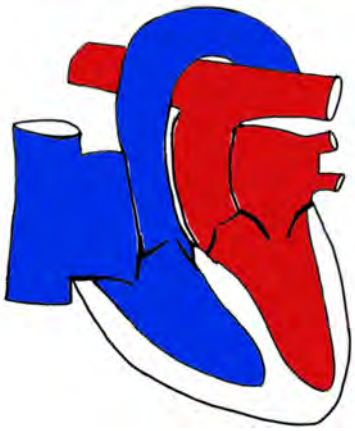
Cardiopathie		Type de souffle	Intensité	Symptômes/SF
CIV	Petite	Holosystolique maximal en parasternal gauche, irradiant en rayon de roue	++	0
	Large		+	Shunt G-D + HTP
CIA	Petite	Systolique au foyer pulmonaire	+	0
	Large		++	Shunt G-D, pouls amples
CAP	Petit	Continu sous-claviculaire gauche	+	0
	Large		++	Shunt G-D ± HTP
T4F	Rose	Systolique au foyer pulmonaire	++	0
	Bleue		++	Cyanose réfractaire, hippocratisme digital, dyspnée, *squatting*
SVP	Modérée	Systolique au foyer pulmonaire	+	0
	Serrée		++	Difficultés aux tétées, dyspnée d'effort
	Critique		+ ou 0	Cyanose réfractaire

+ Coarctation aortique, rétrécissement aortique congénital, canal atrioventriculaire, transposition des gros vaisseaux, tronc artériel commun, ventricule unique, retour veineux pulmonaire anormal total…

Shunt gauche-droit

Cardiopathie	Physiopath	Examen clinique	Symptomatologie	RP
Communication interventriculaire **(CIV)**	- Shunt VG vers artère pulmonaire selon le rapport de résistances pulmonaires et systémiques - Créant une surcharge des poumons et cavités gauches	- **Souffle holosystolique** maximal en parasternal gauche irradiant en « rayons de roue » (intensité décroissante en s'éloignant du sternum) - Plus intense si CIV petite	- CIV large : signes d'hyperdébit pulmonaire apparaissant quelques jours ou semaines après la baisse des résistances pulmonaires : sueurs et difficultés aux tétées ou aux biberons, stagnation/cassure staturo-pondérale, polypnée, tachycardie, hépatomégalie - CIV petite et moyenne : enfant peu ou asymptomatique	- Cardiomégalie avec vascularisation pulmonaire accentuée en cas de CIV large
Communication inter-atriale **(CIA)**	- Shunt OG vers OD - Créant une surcharge des cavités droites et des poumons	- **Souffle systolique** doux au foyer pulmonaire, peu intense, secondaire à l'hyperdébit pulmonaire - **Dédoublement fixe constant de B2**	- Enfant le plus souvent a- ou pauci-symptomatique : dyspnée d'effort, infections respiratoires récidivantes, parfois retard pondéral	- Cardiomégalie modérée et vascularisation pulmonaire accentuée en cas de CIA à shunt gauche-droite significatif
Persistance du canal artériel **(PCA)**	- Shunt aorte vers artère pulmonaire - Créant une surcharge des poumons et cavités gauches si shunt important	- **Souffle continu sous-claviculaire** gauche - D'autant plus intense que le shunt est important - Pouls fémoraux et huméraux **amples** par vol systémique diastolique par le canal artériel	- CIA large : signes de surcharge pulmonaire avec dyspnée, difficultés alimentaires, retard pondéral, infections respiratoires récidivantes - CIA de petite taille : enfant asymptomatique	- Cardiomégalie et vascularisation pulmonaire accentuée en cas de shunt gauche-droite significatif
Canal atrioventriculaire **(CAVC)**				

Obstacles du cœur droit	Tétralogie de Fallot **(T4F)**	- Cardiopathie cyanogène la plus fréquente - Associe 4 éléments : dextroposition de l'aorte, CIV (aorte à cheval sur la CIV), sténose infundibulaire pulmonaire (± SVP), hypertrophie ventriculaire droite			
		- La SVP avec CIV favorise le passage droit-gauche de sang désoxygéné à travers la CIV - D'autant plus marqué que la SVP est serrée	- **Souffle systolique** intense au foyer pulmonaire (sténose pulmonaire)	Selon l'importance de la sténose pulmonaire : - **T4F rose** : SVP peu serrée → asymptomatique, SpO_2 normale ou subnormale - **T4F bleue** : SVP serrée → cyanose réfractaire - Complication aiguë = **malaise de Fallot** : lors d'une tachycardie (pleurs, effort…) l'obstacle sous-valvulaire pulmonaire se majore et augmente le shunt droit-gauche par la CIV → cyanose majeure, urgence médicale ± chirurgicale	- Cœur de taille normale, en « sabot » (arc moyen creux et pointe relevée) - Vascularisation pulmonaire pauvre si T4F bleue
	Sténose valvulaire pulmonaire **(SVP)**	- Obstacle à l'éjection du VD → hausse de pression et hypertrophie VD - Dans les formes néonatales très sévères (sténose critique) shunt droite-gauche au niveau du foramen ovale avec cyanose	- **Souffle systolique** au foyer pulmonaire - D'autant plus intense que la sténose est serrée	- **Sténose modérée** : enfant asymptomatique - **Sténose sévère hors contexte néonatal** : dyspnée à l'effort pouvant évoluer vers l'IC droite, syncope - **Sténose critique du nouveau-né** : cyanose réfractaire se majorant à la fermeture du canal artériel	- Cœur de taille normale, arc moyen convexe (dilatation post-sténotique du tronc de l'artère pulmonaire)
Obstacles du cœur gauche	Coarctation aortique **(CoA)**	- Obstacle aortique engendre une HTA en amont et donc une HVG - Nouveau-né avec CoA sévère : la fermeture du canal artériel engendre un obstacle serré → hypoperfusion critique de l'hémicorps inférieur → choc cardiogénique	- **Souffle** typiquement systolique, perçu dans le dos, parfois en sous-claviculaire gauche et dans l'aisselle gauche - **Pouls fémoraux diminués**, gradient de PA entre les membres supérieurs (plus élevée) et inférieurs	- **Enfant ou adulte** : HTA, éventuellement dyspnée ou crampes dans les membres inférieurs lors des efforts - **Nouveau-né** : choc cardiogénique lors de la fermeture du canal artériel	
	Rétrécissement aortique congénital **(Rao)**	- Obstacle à l'éjection du VG engendrant une HVG	- **Souffle cardiaque** systolique au foyer aortique, proportionnel au degré de sténose - Pouls faiblement perçus (pincés) si sténose serrée	- **Enfant ou adulte avec Rao sévère** : dyspnée ou douleur thoracique à l'effort - **Nouveau-né avec Rao sévère** : choc cardiogénique lors de la fermeture du canal artériel	
Malconnexions	Transposition des gros vaisseaux **(TGV)**	- L'aorte naît du VD et l'artère pulmonaire du VG - Deux circulations en parallèle : survie que via les communications (FOP, canal artériel)	- **Cyanose réfractaire** isolée à la naissance - **Sans souffle cardiaque**		- Pas de cardiomégalie, vascularisation pulmonaire normale ou augmentée
Suivi/PEC	- Suivi planifié à vie par le spécialiste référent que la cardiopathie soit surveillée ou corrigée (chir, cathétérisme) - Activité sportive possible pour la plupart des enfants mais à discuter avec le spécialiste référent - Risque d'endocardite élevé nécessitant une antibioprophylaxie si geste dentaire dans 4 situations : . Corps étranger intracavitaire : prothèse valvulaire, tube, pacemaker… . Antécédent d'endocardite infectieuse . Cardiopathie cyanogène . Dans les 6 mois suivant la fermeture d'un shunt par patch ou prothèse, et au-delà si persistance d'un shunt				

CARDIOPATHIE NON CYANOGÈNE	**Communication inter-ventriculaire**		**Communication inter-auriculaire**	
	Persistance du canal artériel		**Coarctation de l'aorte**	
	Canal atrio-ventriculaire			
CARDIOPATHIE CYANOGÈNE	**Tétralogie de Fallot**		**Transposition des gros vaisseaux**